

Daniel Pérez-Camargo^{1a}, Mathias Van-Hemelrijck^{1b}, Juri Sromicki^{1c}, Carlos Mestres^{1d}

Resumen

El síndrome aórtico agudo incluye un grupo de patologías graves de la aorta, con una mortalidad hasta del 90% en los primeros 40 días tras el inicio de los síntomas. Según la localización de la lesión el tratamiento puede ser médico o quirúrgico, el cual ha demostrado mejorar el pronóstico de estos pacientes tanto a corto como a largo plazo. El diagnóstico oportuno es esencial para incrementar la supervivencia y disminuir la tasa de complicaciones relacionadas; no obstante, debido a la baja incidencia y presentación clínica en ocasiones inespecífica, el diagnóstico puede retrasarse u obviarse, ocasionando consecuencias catastróficas para los pacientes. Este artículo se centrará en el abordaje diagnóstico del síndrome aórtico agudo tipo A, además de ofrecer una breve revisión respecto al tratamiento médico y quirúrgico de estas patologías.

Abstract

Acute aortic syndrome includes a group of serious aortic pathologies, with a mortality rate of up to 90% in the first 40 days after the onset of symptoms. Depending on the location of the lesion, the treatment will be medical or surgical which has been shown to improve the prognosis of these patients both in the short- and long-term. Timely diagnosis is essential to increase survival and decrease the rate of related complications; however, due to the low incidence and sometimes non-specific clinical picture, the diagnosis can be delayed or missed, leading to catastrophic consequences for the patients. This article will focus on the diagnostic approach of type A acute aortic syndrome, in addition to offering a brief review regarding the medical and surgical treatment of these pathologies.

¹Hospital Universitario de Zúrich, Departamento de Cirugía Cardíaca. Zúrich, Suiza

ORCID: [0000-0003-3576-5268^a](https://orcid.org/0000-0003-3576-5268), [0000-0002-0191-757X^b](https://orcid.org/0000-0002-0191-757X), [0000-0001-9964-7733^c](https://orcid.org/0000-0001-9964-7733), [0000-0001-8148-9044^d](https://orcid.org/0000-0001-8148-9044)

Palabras clave
Aorta
Aorta Torácica
Enfermedades de la Aorta
Rotura de la Aorta

Keywords
Aorta
Aorta, Thoracic
Aortic Diseases
Aortic Rupture

Fecha de recibido: 03/08/2021

Fecha de aceptado: 20/12/2021

Introducción

El síndrome aórtico agudo (SAA) es un espectro de patologías graves de la aorta que engloban el hematoma intramural (HIM), la úlcera aórtica penetrante (UAP) y la disección aórtica (DA). Dado que su prevalencia es baja (3-4 casos por 100,000 habitantes) y su presentación clínica en ocasiones inespecífica, puede pasar desapercibido al evaluar a un paciente en la sala de Urgencias.^{1,2} Según la localización de la lesión, el tratamiento puede ser médico o quirúrgico, por lo que un diagnóstico correcto y oportuno es esencial para incrementar la supervivencia y disminuir la probabilidad de presentar complicaciones relacionadas.³ Este artículo se

centra en la definición, epidemiología y abordaje diagnóstico del síndrome aórtico agudo tipo A, además de ofrecer una breve revisión respecto al tratamiento médico y quirúrgico de estas patologías.

Metodología

Diseño del estudio

Esta es una revisión no sistematizada del tema descrito en el título, el síndrome aórtico agudo. Las palabras clave

Comunicación con:
Carlos Mestres

 carlos.mestres@usz.ch

 +41 44 255 44 67

Cómo citar este artículo: Pérez-Camargo D, Van-Hemelrijck M, Sromicki J, Mestres C. Diagnóstico y manejo del síndrome aórtico agudo. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2022;60(2):188-200.

que guiaron la búsqueda de artículos fueron encontradas y categorizadas en *Descriptores de Ciencias de la Salud* (DeCS) cuando se buscaron en lengua española (<http://desc2020.bvsalud.org>) o en el tesoro de *Medical Subject Headings* (MeSH) (<https://www.nlm.nih.gov/mesh>) en lengua inglesa. La búsqueda bibliográfica se dirigió a priorizar y certificar registros internacionales y guías de práctica clínica, que representan el resumen actualizado de conocimiento acumulado. Salvo las referencias relacionadas con los aspectos históricos del SAA, las referencias bibliográficas se actualizaron entre 2010 y 2021 para ofrecer una perspectiva actualizada del tema.

Bases de datos

Se realizó la búsqueda de los artículos seleccionados utilizando *PubMed*® (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov>), motor de búsqueda gratuito que accede a la base de datos MEDLINE, de referencias y resúmenes sobre ciencias biomédicas, de los Institutos Nacionales de la Salud (NIH) de los Estados Unidos de América.

Vocabulario

El *Medical Subject Headings* (MeSH) es un vocabulario controlado y organizado jerárquicamente por la Biblioteca Nacional de medicina de los Estados Unidos de Norteamérica, en lengua inglesa.

El vocabulario estructurado jerarquizado *DeCS* fue creado por BIREME como lenguaje único en la indización de publicaciones científicas y para la búsqueda de temas en la literatura científica disponibles en la Biblioteca Virtual en Salud (BVS). La Biblioteca Regional de Medicina (BIREME) es un centro especializado de la Organización Panamericana de la Salud/Organización Mundial de la Salud (OPS/OMC) que promueve la cooperación en información científica de la salud.

Periodo de búsqueda

La búsqueda y selección de artículos se realizó entre el 15 de noviembre de 2020 y el 1 de marzo de 2021. En ese periodo se conformó la estructura del trabajo y se engarzaron las diversas partes incluida la selección bibliográfica.

Términos de búsqueda

Se utilizaron como términos principales de búsqueda en lengua inglesa “*aortic dissection practice guidelines*”

(1026 referencias), “*aortic dissection registry*” (606 referencias), “*aortic dissection*” (31,919 referencias), “*penetrating aortic ulcer*” (860 referencias) e “*intramural aortic hematoma*” (16238 referencias). Se incluyeron las referencias más recientes y consideradas por los autores como las de mayor relevancia para el desarrollo del tema de acuerdo a las contribuciones propias y a las aportaciones societarias nacionales e internacionales.

Ilustraciones

Las ilustraciones se eligieron de entre las que se encontraban disponibles en el archivo institucional y en el archivo privado de los autores, preservando la identificación de los casos estudiados.

Definiciones

La DA aguda se define como la ruptura de la túnica media de la aorta, lo cual resulta en la separación de las capas de su pared y la subsiguiente formación de una luz falsa y una luz verdadera (figura 1A). En la mayoría de los casos, un desgarramiento de la capa íntima es el evento desencadenante, provocando una disección en el plano de la túnica media conforme avanza la sangre desde el sitio de desgarramiento.¹ Más de un 70% de los casos de DA aguda ocurren en la aorta ascendente o en el arco aórtico.³

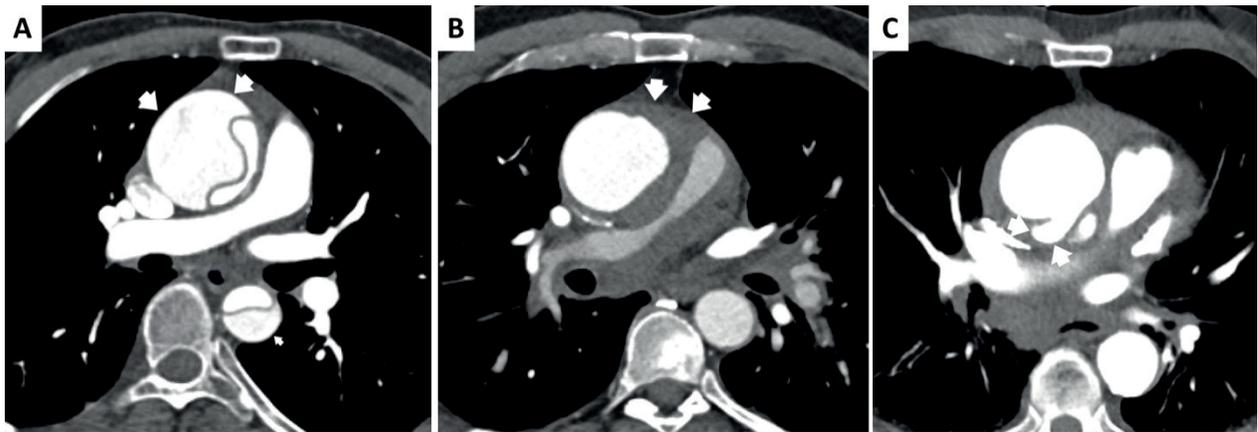
El HIM es una patología en la cual un hematoma se genera en la túnica media de la pared aórtica en ausencia de un desgarramiento de la íntima y luz falsa. Se diagnostica al observar un engrosamiento circular o semilunar mayor a 5 mm en la pared aórtica con ausencia de flujo (figura 1B).¹ El HIM suele localizarse con más frecuencia en la aorta descendente.⁴

La UAP es la degeneración de una placa aterosclerótica que penetra hacia la túnica media (figura 1C). La propagación de la úlcera puede provocar un HIM, un pseudoaneurisma, una DA aguda o la rotura aórtica. Esta patología se observa a menudo en el contexto de aterosclerosis de la aorta. En orden descendente afecta a la aorta descendente, el arco y la aorta ascendente.¹ Hasta un 50% de las UAP se asocian a un aneurisma de aorta coexistente y del 50 al 90% se asocian a un HIM.^{5,6}

Clasificación

Por tradición, se han clasificado los SAA según la acuidad y según su localización anatómica.

Figura 1 Síndrome aórtico agudo en tomografía computarizada de tórax. A) Disección de aorta: las flechas indican la luz falsa; B) Hematoma intramural, indicado por flechas; C) Úlcera aórtica penetrante, indicado por flechas



Clasificación de acuerdo al momento de presentación (temporal)

En relación al tiempo, la DA se clasifica en:

1. Aguda (< 14 días)
2. Subaguda (15-90 días)
3. Crónica (> 90 días)¹

El grupo del *International Registry for Aortic Dissection* (IRAD) ha propuesto una clasificación distinta, con la finalidad de caracterizar la interacción del tiempo, localización de la disección y el tratamiento con la supervivencia.⁷

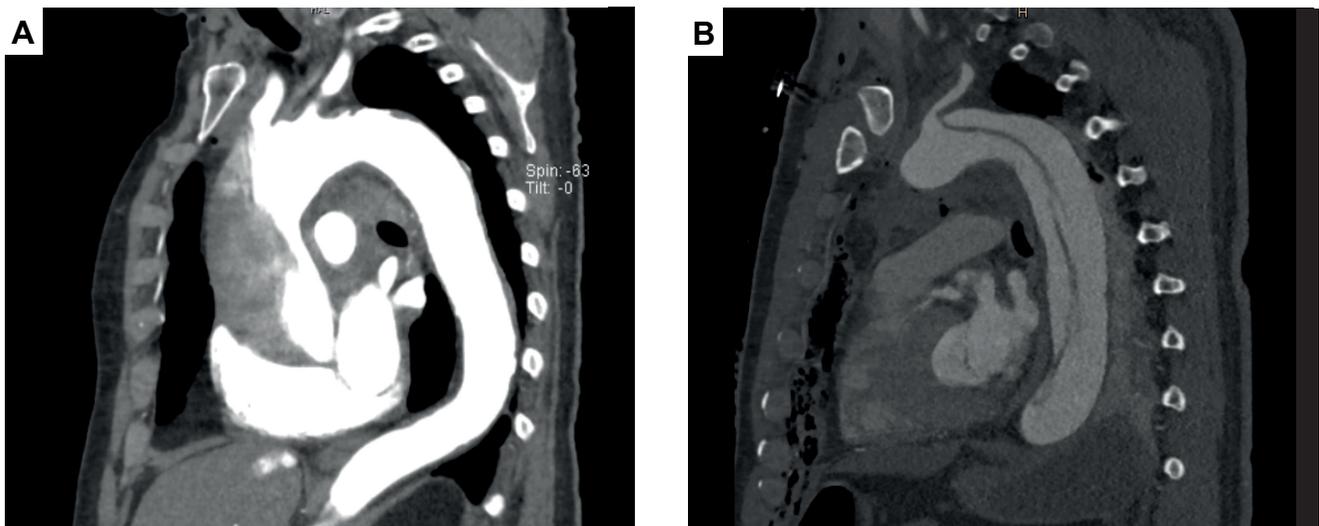
La clasificación IRAD contempla las siguientes categorías:

1. Hiperaguda (< 24 horas)
2. Aguda (2-7 días)
3. Subaguda (8- 30 días)
4. Crónica (> 30 días)

Clasificación anatómica

La clasificación anatómica considera el segmento de aorta afectado, con independencia del sitio de desgarro de la íntima. Existen dos variantes a saber (figura 2):

Figura 2 Clasificación anatómica de la disección de aorta en tomografía computarizada de tórax. A) Stanford tipo A; B) Stanford tipo B



Clasificación de la Universidad de Stanford:⁸

- Tipo A – El segmento de aorta afectado incluye la aorta ascendente y puede afectar o no a la aorta descendente
- Tipo B – El segmento de aorta afectado incluye únicamente la aorta descendente

Clasificación de DeBakey:⁹

- Tipo I – El segmento de aorta afectado incluye la aorta ascendente y descendente
- Tipo II – El segmento de aorta afectado incluye únicamente la aorta ascendente
- Tipo III – El segmento de aorta afectado incluye únicamente la aorta descendente

El tipo A de Stanford se corresponde con los Tipos I y II de De Bakey. El tipo B de Stanford se corresponde con el tipo B de DeBakey. Estas variantes de clasificación anatómica facilitan la toma de decisiones respecto a la actitud terapéutica a seguir. No obstante, para el escenario donde existe afectación del arco aórtico sin afectación de la aorta ascendente, debido a disrupción de la íntima en esta localización, o a disección retrógrada desde la aorta descendente, el término *DA tipo no- A no- B* ha sido propuesto debido a que la presentación clínica, tratamiento y resultados de este escenario son distintos a los reportados para el tipo A y B.¹⁰

Clasificación funcional

Clasificación de la Universidad de Pennsylvania

En 2009, Augoustides *et al.* de la Universidad de Pennsylvania introdujeron el concepto de clasificación según el patrón de isquemia para la DA aguda tipo A, es decir cuando hay una mala perfusión de un vaso que conlleva isquemia orgánica o regional, lo que permite estratificar grupos de riesgo según la presentación clínica.¹¹ Esta clasificación, conocida en inglés como *Penn Classification*, contempla las siguientes clases.

- Clase a – Sin isquemia
- Clase b – Mala perfusión de un vaso que conlleva isquemia de un órgano
- Clase c – Colapso cardiocirculatorio con o sin afectación cardíaca

- Clase b & c – Isquemia localizada y generalizada simultánea

Clasificación TEM

Integrando la clasificación anatómica y funcional, Sievers *et al.* han propuesto la clasificación TEM (por sus siglas en inglés: *type, entry site, malperfusion*).

Tipo de disección:

- A: Disección que involucra la aorta ascendente con o sin extensión hacia el arco aórtico y aorta descendente
- B: Disección que involucra la aorta descendente, sin afectar arco o aorta ascendente
- No- A no- B: Disección que involucra el arco aórtico y la aorta descendente, sin afectar la aorta ascendente

Orificio de entrada primario (sitio de desgarro de la íntima):

- E1: Orificio de entrada en la aorta distal a la válvula aórtica y proximal al inicio del tronco braquiocefálico
- E2: Orificio de entrada en el arco aórtico distal al inicio del tronco braquiocefálico hasta el borde distal del *ostium* de la arteria subclavia izquierda
- E3: Orificio de entrada en la aorta descendente, distal a la arteria subclavia izquierda

Signos de mala perfusión de acuerdo con la clínica y pruebas de imagen:

- M0: Sin signos clínicos o radiológicos de mala perfusión
- M1: Disección que afecta al menos una arteria coronaria, con (M1+) o sin (M1) signos electrocardiográficos y biomarcadores de isquemia miocárdica
- M2: Disección que afecta al menos un tronco supra aórtico o colapso de la luz verdadera en el arco aórtico, con (M2+) o sin (M2-) síntomas de mala perfusión cerebral (ictus) o de las extremidades superiores (déficit de pulsos, dolor, palidez, parestesia)
- M3: Disección u origen desde la luz falsa de al menos una rama visceral, renal; colapso de la luz verdadera de una arteria iliaca; colapso de la luz verdadera aórtica con afectación de al menos una rama visceral, renal o iliaca. Con o sin presencia de síntomas relacionados con isquemia intestinal (dolor abdominal, íleo, melena), renal (anu-

ria, fracaso renal) o de extremidades inferiores (déficit de pulsos, dolor, palidez, parestesia)

Esta clasificación se ha correlacionado con mortalidad durante la intervención y en el periodo posoperatorio, sin que todavía se disponga información sobre seguimiento a largo plazo.¹²

Epidemiología

La DA aguda abarca un 85-90% de los SAA y tiene una prevalencia de 3-5 casos por 100,000 habitantes cada año. Del 5 al 25% de los SAA corresponden al HIM y un 2-7% a la UAP.¹³ Los SAA son más frecuentes en hombres y su prevalencia incrementa con la edad, siendo 63 años la edad media de presentación de la DA. Para el HIM y la UAP la edad de presentación es mayor, 69 y 72 años de manera respectiva.^{3,14}

Para la DA, el factor de riesgo asociado con más frecuencia es la hipertensión arterial, la cual está presente en hasta el 70% de los casos.¹³ Otros factores de riesgo comunes según el registro IRAD son: la aterosclerosis (23%), el antecedente de cirugía cardíaca (14.2%) o de aneurisma de aorta (12.7%). Es importante mencionar que en la DA, la carga genética juega un papel importante en los pacientes jóvenes (< 40 años), donde hasta un 59% presenta el antecedente de síndrome de Marfan u otras alteraciones del tejido conectivo, o bien, una válvula aórtica bicúspide. Las causas iatrogénicas, como la manipulación aórtica con catéteres, representan el 3% de los casos. Por último, la DA sigue un patrón cronobiológico, con una mayor proporción de casos en invierno (con un pico estacional, por lo general en enero), en un horario entre las 6:00 y 12:00 horas (pico entre las 8:00 y 9:00 horas).³

Los pacientes con HIM tienen una prevalencia más alta de factores de riesgo cardiovascular en comparación con la DA, como hipertensión arterial (81%), diabetes mellitus o dislipemia, además de una mayor prevalencia aneurismas de aorta (21.9%). En algunos países asiáticos, la prevalencia de HIM es mayor que en series occidentales (hasta 28.9%).^{5,14} Similar al HIM, los pacientes con UAP poseen múltiples comorbilidades, con aterosclerosis de la aorta y de las arterias coronarias. Estos pacientes suelen presentar historia de tabaquismo, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y enfermedad renal crónica.^{5,6} El cuadro I resume los factores de riesgo asociados a los SAA.

Historia natural

Recibiendo solo tratamiento médico conservador, la DA tiene una mortalidad del 60 al 90% en los primeros 40 días

desde el inicio de los síntomas.⁷ Las causas de muerte más frecuentes en este contexto son la rotura aórtica con tapo-namiento cardíaco, síndrome de mala perfusión y choque (*shock*) cardiogénico.^{3,15}

Clínica

La presentación clínica de los SAA es inespecífica, con múltiples signos y síntomas. Dada su baja incidencia, de manera habitual no es el primer diagnóstico a considerar cuando se atiende a un paciente con dolor torácico en la sala de urgencias. No obstante, existen hallazgos clave en la historia del paciente y signos que pueden elevar *a priori* la probabilidad de considerar este diagnóstico tras la anamnesis y exploración física.

El dolor torácico o dorsal se presenta hasta en el 94% de los casos de SAA, es de aparición súbita y de inten-

Cuadro I Factores de riesgo para los síndromes aórticos agudos tipo A

<ul style="list-style-type: none"> • Arteriosclerosis ^{1 2} • Hipertensión arterial ^{1 2} • Dislipemia ¹ • Diabetes mellitus ¹ • Enfermedad pulmonar obstructiva crónica ²
Hábitos modificables <ul style="list-style-type: none"> • Tabaquismo ² • Uso de cocaína o anfetaminas
Hereditarias <ul style="list-style-type: none"> • Enfermedades del tejido conectivo <ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Marfan • Síndrome de Loeys-Dietz • Síndrome de Ehlers-Danlos • Síndrome de Turner • Alteraciones congénitas cardiovasculares <ul style="list-style-type: none"> • Válvulopatía aórtica bicúspide • Coartación aórtica
Inflamación vascular <ul style="list-style-type: none"> • Enfermedades autoinmunes <ul style="list-style-type: none"> • Arteritis de células gigantes • Arteritis de Takayasu • Enfermedad de Behçet • Enfermedad de Ormond
Infección <ul style="list-style-type: none"> • Sífilis • Tuberculosis
<ul style="list-style-type: none"> • Traumatismo • Accidentes de tráfico ¹ • Caídas
Iatrogenia <ul style="list-style-type: none"> • Manipulación con catéteres • Cirugía cardiovascular
¹ Frecuente en HIM ² Frecuente en UAP

sidad muy alta, habitualmente descrito “*como que desgarró*” y que migra desde el pecho hacia la parte baja de la espalda.^{16,17,18,19} Se ha estimado que la sensibilidad y especificidad del dolor de alta intensidad y de inicio abrupto es de hasta el 86%/68% y 88%/83% para el diagnóstico de DA, de manera respectiva¹⁸. Aunque el principal diagnóstico diferencial de este síntoma es el síndrome coronario agudo, del 10 al 15% presentarán isquemia miocárdica secundaria a la expansión de la falsa luz hacia algún orificio coronario con colapso o compresión subsecuente, presentando dolor torácico anginoso, alteraciones típicas de isquemia aguda en el electrocardiograma y elevación de marcadores de daño miocárdico.^{1,20} Estos hallazgos pueden conducir a un diagnóstico erróneo y prolongar el tiempo hasta un diagnóstico y manejo adecuados.

Las manifestaciones neurológicas son poco frecuentes en el HIM y la UAP, mientras que para la DA, la clínica neurológica se presenta hasta en 40% de los casos. Puede presentarse como foco motor o sensitivo y tiene una especificidad de hasta 95%.¹⁸ Los síndromes piramidales se asocian a disección del arco y/o troncos supraaórticos, mientras que los síndromes medulares a oclusión de las arterias espinales. El síncope se presenta en, aproximadamente, un 20% de los casos y es una manifestación que se asocia a complicaciones graves, tales como ictus o isquemia transitoria y taponamiento cardiaco.³

Aunque la isquemia aguda de extremidades en el contexto de DA ocurre en el 9.7% de los casos, la ausencia o disminución en la intensidad de los pulsos periféricos y una diferencia en tensión arterial sistólica superior a 20 mmHg entre distintas extremidades ocurren en hasta un 30% de los casos.³ Ambos signos poseen una alta especificidad (91 y 95%, respectivamente), por lo que es importante una exploración física exhaustiva en pacientes con sospecha de un SAA.¹⁸

La aparición de un nuevo soplo diastólico en el foco de auscultación aórtico es compatible con insuficiencia aórtica (IAo), que es secundaria a extensión la zona de rotura de la íntima hacia el anillo aórtico, con desplazamiento de alguno de los velos por debajo de la zona de coaptación o por interferencia para el cierre adecuado de la válvula por el desgarro de la íntima.²¹ Para el diagnóstico de DA, su especificidad varía entre 76-97%.¹⁸ Es un hallazgo raro en el HIM y la UAP. En el contexto de IAo aguda pueden observarse síntomas de insuficiencia cardiaca e, incluso, choque cardiogénico, en especial en pacientes con cardiopatía preexistente.¹³

Hasta un 6.4% de los pacientes no presentan dolor torácico. Estos pacientes inician su sintomatología con síncope (19%), síntomas neurológicos o signos de insuficiencia car-

diaca. Además, los pacientes con sintomatología atípica suelen tener una edad más avanzada, múltiples comorbilidades y menor reserva fisiológica. Dadas las características de estos pacientes y el retraso en el diagnóstico debido a la ausencia de síntomas típicos, la mortalidad en este grupo se ve incrementada.²²

Complicaciones

1. Mala perfusión

Entre un 20-50% de los pacientes presentan un síndrome de mala perfusión, el cual puede afectar distintos órganos y, en general, se asocia a un peor pronóstico.

- Isquemia cerebral:

Las complicaciones neurológicas graves (ictus, coma) ocurren en 10% de los pacientes; de estos, casi el 70% tiene afectación del arco aórtico. El mecanismo suele ser la disminución del flujo sanguíneo en los troncos supraaórticos debida a la presurización de la luz falsa en el caso de DA.³ A pesar de que la mortalidad se triplica en estos casos, la cirugía es un factor protector en este grupo de pacientes. Se observa mejoría neurológica en el 84.3% de los pacientes con ictus y en el 78.8% de los pacientes en coma cuando son intervenidos.²³ En consecuencia, es importante mencionar que un déficit neurológico grave no debe ser una contraindicación absoluta para una intervención.

- Isquemia miocárdica:

Esta complicación se presenta en el 10-15% de los casos, e incrementa la mortalidad en un 25%. Afecta con más frecuencia la arteria coronaria derecha (83%), aunque se ha sugerido que esta disparidad podría reflejar la letalidad de la disección de la arteria coronaria izquierda, con una menor proporción de pacientes que sobreviven hasta llegar al hospital.²⁴ La presentación clínica puede ir desde dolor anginoso hasta choque cardiogénico. Debido a esto, la mitad de los pacientes con esta complicación suelen ser diagnosticados de forma errónea al inicio del proceso, retardando la reparación quirúrgica y, con ello, incrementando la mortalidad. Los pacientes que sobreviven a la intervención quirúrgica tienen una supervivencia a cinco años reducida en relación a los pacientes que no necesitan revascularización miocárdica.^{15,24}

- Isquemia visceral:

Ocurre con poca frecuencia (3.7-6%), no obstante, se asocia a una mortalidad del 70 al 100%. Puede manifes-

tarse como dolor abdominal y acompañarse de fracaso renal, secundario a isquemia mesentérica y renal. La supervivencia de estos pacientes suele depender de la duración, extensión y reversibilidad de la isquemia visceral, así como de la capacidad de reparar la DA.^{3,15} La prioridad en el orden de los procedimientos a realizar (restablecimiento de la perfusión visceral vs reparación aórtica) es en la actualidad un tema de controversia.²⁴

2. Taponamiento cardiaco

El taponamiento cardiaco es la principal causa de muerte prehospitalaria en pacientes con DA. Ocurre en el 18% y se asocia a un incremento en la mortalidad de más del 40%, por lo que su presencia es indicación de cirugía emergente.^{1,3} Existen reportes de pericardiocentesis preoperatoria con la finalidad de conseguir estabilización hemodinámica previa a la intervención con resultados favorables.²⁵

3. Choque cardiogénico

Esta manifestación suele ser el punto donde convergen distintas complicaciones y se presenta hasta en el 15% de los pacientes. Las causas más frecuentes en el contexto de DA aguda son taponamiento cardiaco, IAO grave aguda y mala perfusión. Su presencia incrementa el riesgo de mortalidad hospitalaria (30.2%). A pesar de esto, es importante mencionar que la supervivencia a 5 años en los pacientes que son dados de alta tras el evento agudo, es similar a la de pacientes que no presentaron *shock*, lo que hace aún más relevante el diagnóstico e intervención oportunas en este grupo.^{3,13}

Pruebas complementarias

1. Electrocardiograma

No existen alteraciones específicas en el electrocardiograma compatibles con el SAA. No obstante, pueden presentarse alteraciones relacionadas con isquemia miocárdica en el contexto de mala perfusión coronaria, que pueden enmascarar esta enfermedad.

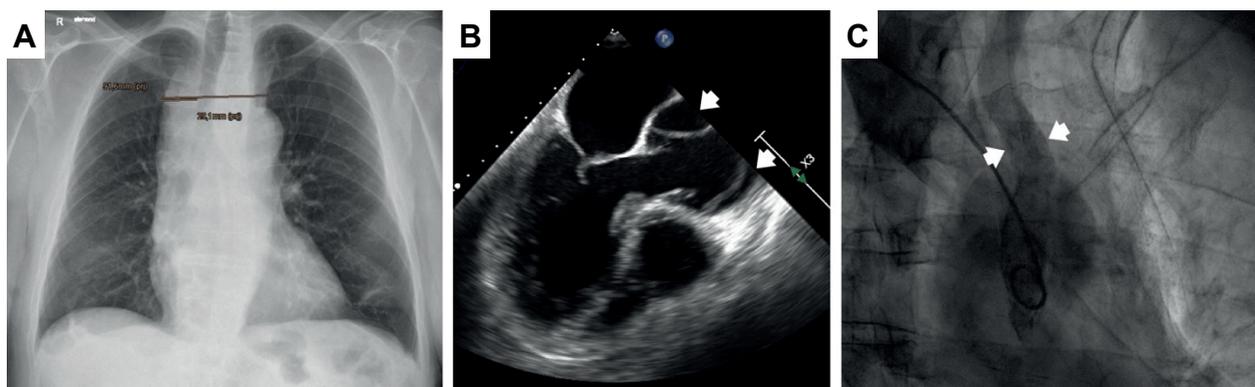
2. Radiografía de tórax

La radiografía de tórax ha demostrado una baja sensibilidad (76%) y especificidad (41-78%) para el diagnóstico de DA. Los signos típicos como ensanchamiento del mediastino superior o del botón aórtico solo se presentan en el 20% de los casos, por lo que una radiografía de tórax normal en un paciente con sospecha de SAA no debe disminuir la presunción de este diagnóstico^{18,26} (figura 3A).

3. Tomografía computarizada

La tomografía computarizada (TC) se encuentra disponible en la mayoría de los hospitales, es una técnica rápida, con alta sensibilidad (> 95%) y especificidad (98%), que permite la evaluación completa de la aorta y sus ramas; asimismo, ayuda a distinguir entre DA, HIM y UAP, y a identificar zonas de hipoperfusión. Además de la valoración de la aorta, se han desarrollado protocolos de *descarte triple (triple rule-out)* para la evaluación del dolor torácico, que permiten diferenciar entre un síndrome coronario agudo, embolia pulmonar o SAA. Por último, una vez confirmado el diagnóstico de SAA, permite una mejor planificación de la intervención quirúrgica. A pesar de sus múltiples ventajas no hay que olvidar el riesgo de exposición a la radiación y a contraste que conlleva esta técnica de imagen.^{1,13,20}

Figura 3 Disección de aorta tipo A mediante distintas técnicas de imagen. A) Radiografía de tórax: la línea indica el ensanchamiento del mediastino superior; B) Ecocardiografía transesofágica: las flechas indican la luz falsa; C) Aortograma: las flechas indican la compresión de la luz verdadera



4. Resonancia magnética

La resonancia magnética (RM) permite la evaluación morfológica y funcional de los tejidos blandos con alta fidelidad. Posee una sensibilidad y especificidad del 98%. No posee el riesgo de radiación y el uso de contraste con gadolinio tiene menor nefrotoxicidad que el contraste yodado. No obstante, su disponibilidad no es tan amplia como la de la TC y el tiempo requerido para realizar el estudio es más largo, por lo que su uso no está recomendado en caso de pacientes en situación inestable.^{13,20}

5. Ecocardiograma

La ecocardiografía transtorácica tiene una sensibilidad y especificidad (89% y 74.5%) menor, respecto otras pruebas de imagen para el diagnóstico de SAA, además de ser operador-dependiente, pero su disponibilidad y la capacidad de evaluar en tiempo real la función ventricular, la presencia de derrame pericárdico o la dilatación de la aorta, siguiendo una evaluación sistemática, la convierten en una herramienta útil para descartar o confirmar la necesidad de una prueba de imagen más exhaustiva. Los signos ecocardiográficos directos, compatibles con un SAA son los siguientes:^{13,27}

- 5.1. DA, Zona de separación de la íntima con dos luces (luz falsa y verdadera)
- 5.2. HIM, engrosamiento de la pared aórtica mayor a 5 mm
- 5.3. UAP, disrupción de la pared aórtica en forma de cráter con bordes irregulares

El ecocardiograma transesofágico (ETE) permite una evaluación más detallada de la raíz aórtica y la aorta ascendente, teniendo como *punto ciego* el arco aórtico al cruzarse con la tráquea. Posee una sensibilidad del 99% y especificidad del 89% para el diagnóstico de DA tipo A. El ETE permite identificar la zona de rotura de la íntima, la existencia de flujo dentro de la luz falsa, su interacción con la raíz aórtica y el mecanismo de IA en caso de estar presente. Además, permite una evaluación tras la inducción anestésica, durante la intervención y en sus fases finales, y en el posoperatorio¹³ (figura 3B).

6. Aortografía

La aortografía fue, en su momento, el estándar de referencia para el diagnóstico de la DA, no obstante, esta técnica es invasiva, expone a radiaciones ionizantes y, en

general, requiere de mayor tiempo, por lo que ha sido sustituida por las técnicas mencionadas con anterioridad. Se estima que posee una sensibilidad del 88% y una especificidad del 94%¹³ (figura 3C).

7. Biomarcadores

La DA aguda es una enfermedad de la túnica media de la aorta, por lo que en las últimas dos décadas se han realizado gran cantidad de estudios con la finalidad de identificar biomarcadores específicos de esta entidad, que se encuentren presentes en la matriz extracelular, el músculo liso de la pared vascular, la superficie endotelial o en marcadores asociados a la exposición de la sangre a superficies no endoteliales. Para el caso de HIM y UAP, la evidencia no es tan robusta. De manera ideal, un marcador debe poseer alta sensibilidad, alta especificidad, su concentración debe de estar relacionada de forma temporal con la presentación del evento, ser fácil de usar, tener un costo razonable y alta disponibilidad desde el punto de vista comercial.²⁸

En la actualidad, la mayoría de los estudios y las guías de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología, recomiendan la medición de dímero D, el cual es un producto de la degradación de la fibrina. Se encuentra elevado en varias patologías, como la trombosis venosa, la embolia pulmonar, la coagulación intravascular diseminada, los traumatismos o cirugías recientes y las neoplasias.²⁹ Con un punto de corte de 500 ng/mL, posee una sensibilidad del 96-98.3% y especificidad del 35-64% para el diagnóstico de DA;^{1,30,31} así como el 100% de sensibilidad y 67% de especificidad para HIM, mientras que para el diagnóstico de UAP y para el caso de UAP una sensibilidad de 64% y especificidad de 67%.³¹

El marcador ST2 es un miembro de la familia de los receptores de interleucina-1, con una *isoforma* transmembrana (ST2L) y soluble (sST2). La *isoforma* soluble se libera a la circulación en condiciones de inflamación y cardiopatías, donde se une a la interleucina-33. Esta molécula ha sido propuesta recientemente por Wang *et al.* como un nuevo marcador para la DA aguda, utilizando un punto de corte de 34.6 ng/mL, con una sensibilidad del 99.1% y especificidad del 84.9%, aunque se requieren más estudios de validación externa antes de su adopción generalizada.³²

El *inmunonensayo* de cadena pesada de miosina del músculo liso es otro marcador propuesto. Su función natural es interactuar con los filamentos de actina y se detecta en la pared de los vasos sanguíneos y células de músculo liso. En el contexto de DA aguda, posee una sensibilidad del 90% y una especificidad de 97% en un punto de corte de 2.5 ng/mL.^{28,29}

Las metaloproteinasas de matriz extracelular (MMP) son enzimas que mantienen la homeostasis entre la síntesis y la degradación de la pared aórtica. En específico, la MMP9 se ha identificado en la formación de aneurismas de aorta por su capacidad de degradar directamente componentes de la matriz extracelular como la elastina. Su concentración en sangre se eleva dentro de la primera hora del inicio de síntomas en pacientes con DA aguda y permanece elevada hasta dos meses después, debido a la participación de esta enzima en el remodelado vascular. Se ha propuesto que el potencial de las MMP no solo se encuentra dentro del ámbito diagnóstico, también en el de seguimiento e, incluso, terapéutico.²⁰

La elastina es un componente básico de la matriz extracelular de la pared vascular y es degradada en fragmentos solubles, los cuales incrementan su concentración en la circulación en el contexto de una DA aguda y permanecen detectables en sangre hasta 72 horas tras el inicio de los síntomas. Posee una sensibilidad de 64% y especificidad de 99.8% en un punto de corte de tres desviaciones estándar por encima del valor ajustado a la edad.^{28,29}

Integración de diagnóstico

El diagnóstico oportuno de esta enfermedad es crucial, ya que la mortalidad se incrementa en 1% cada hora desde el inicio de la clínica. Se estima que la mediana de tiempo desde la entrada del paciente en la sala de urgencias hasta el diagnóstico es de 4.3 horas, con retraso en el diagnóstico en pacientes con síntomas atípicos, mujeres o pacientes con intervención quirúrgica cardíaca previa.³ En 2010, dentro de las guías conjuntas de diversas sociedades científicas estadounidenses para el manejo de las enfermedades aórticas, se propusieron criterios clínicos de alto riesgo, otorgando una puntuación a cada uno de ellos, con la finalidad de conocer la probabilidad *a priori* de padecer DA al momento de evaluar un paciente en la sala de urgencias (cuadro II) y una clasificación en tres grupos (riesgo bajo, moderado y alto). Posteriormente, en 2014, las Guías de la Sociedad Europea de Cardiología redujeron esta clasificación a dos grupos (riesgo bajo y alto) y propusieron un

algoritmo de actuación según esta clasificación clínica, integrando marcadores bioquímicos y pruebas de imagen, con la finalidad de discernir a los pacientes que requiriesen de una TC para confirmación de diagnóstico (figura 4).¹

Tratamiento de la disección aórtica

La cirugía para el tratamiento del SAA ha demostrado disminuir la mortalidad en los primeros días tras el evento primario, y posteriormente incrementar la supervivencia en comparación con una actitud conservadora. A lo largo de las últimas décadas se ha observado una disminución de la mortalidad relacionada con la intervención, desde un 31 a un 22%, y una menor proporción de pacientes con tratamiento conservador, de un 21% en 1990 a un 10% en la actualidad.^{1,3,15}

1. Tratamiento médico en la sala de urgencias

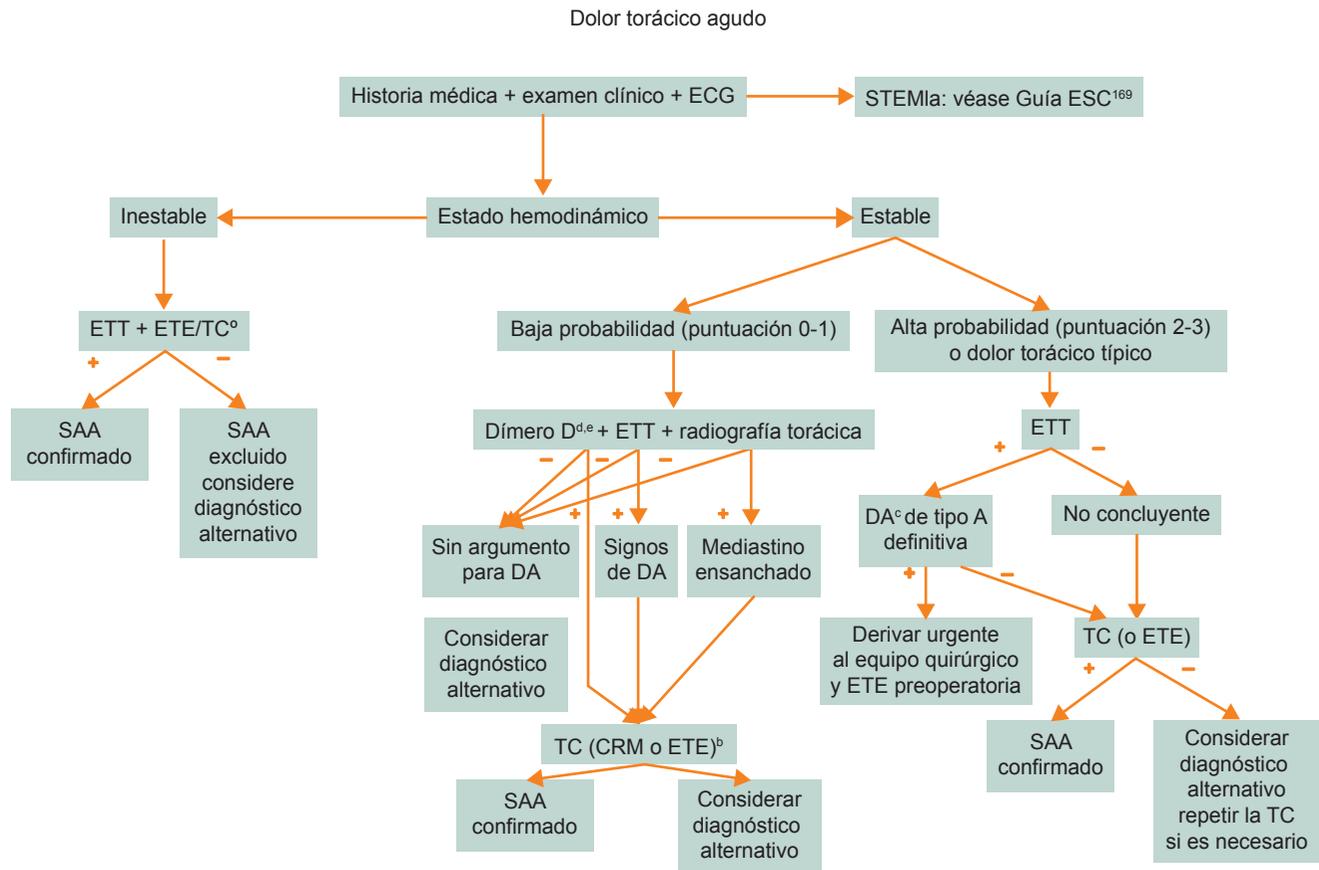
Una vez establecido el diagnóstico, es fundamental iniciar los procedimientos necesarios para llevar al paciente a quirófano lo antes posible, en especial si se trata de una DA aguda. Durante ese intervalo de tiempo, los objetivos principales son mantener la estabilidad hemodinámica, controlar la tensión arterial y el dolor.

Los beta-bloqueantes administrados por vía intravenosa son el tratamiento de elección para el control de la tensión arterial, de forma específica el labetalol, ya que posee un perfil de bloqueo alfa y beta. La dosis del fármaco debe ajustarse hasta conseguir una tensión arterial sistólica entre 100-120 mmHg y una frecuencia cardíaca de 60-80 latidos por minuto; de esta forma se conseguirá limitar la propagación de la disección manteniendo una presión de perfusión adecuada. De no conseguir un manejo óptimo con el fármaco de primera línea, puede asociarse un vasodilatador (nitroprusiato de sodio o nitroglicerina). En caso de contraindicación para la administración de beta-bloqueantes, otras alternativas son los calcio-antagonistas o el urapidilo. El tratamiento antihipertensivo únicamente con vasodilatado-

Cuadro II Criterios clínicos de alto riesgo para el diagnóstico de SAA propuestos por el *American College of Cardiology* (35)

Antecedentes	Dolor característico	Hallazgos clínicos
<ul style="list-style-type: none"> Síndrome de Marfan Historia familiar de enfermedades de la aorta Valvulopatía aórtica conocida Manipulación aórtica reciente Antecedente de aneurisma de aorta torácica 	Dolor torácico, dorsal o abdominal de las siguientes características: <ul style="list-style-type: none"> Inicio abrupto Intensidad severa Desgarrante 	<ul style="list-style-type: none"> Hallazgos compatibles con mala perfusión: <ul style="list-style-type: none"> Disminución de pulsos Variación de la tensión arterial sistólica en distintas extremidades Déficit neurológico Soplo de insuficiencia aórtica Nuevo o no conocido Hipotensión o shock

Figura 4 Algoritmo para la evaluación y manejo de pacientes con sospecha de síndrome aórtico agudo según la guía de práctica clínica de 2014 de la Sociedad Europea de Cardiología(1). Reproducido con permiso de Oxford University Press.



CRM: Cardiorresonancia magnética; DA: Disección aórtica; ETE: Ecocardiografía transesofágica; ETT: Ecocardiografía transtorácica; SAA: Síndrome aórtico agudo; TC: Tomografía computarizada

- a) El infarto de miocardio con elevación del segmento ST se puede asociar con aneurisma aórtico abdominal en casos raros
- b) Según disponibilidad local y características del paciente
- c) Diagnóstico de DA tipo A por la presencia de desgarro intimal, IA o derrame pericárdico
- d) Preferentemente portátil
- e) También troponina, con la finalidad de detectar infarto de miocardio con elevación del segmento ST

res no se recomienda, con la finalidad de evitar taquicardia refleja y, en consecuencia, un incremento en la tensión de la pared aórtica. Respecto a la analgesia, el tratamiento de elección son los opioides, ya que atenúan la liberación simpática de las catecolaminas, evitando episodios de elevación brusca en la tensión arterial.²

2. Tratamiento quirúrgico

El objetivo primario de la cirugía en los SAA es prevenir la rotura aórtica. Para el caso de la DA aguda, siempre que sea posible también identificar y excluir el sitio de entrada de la luz falsa y reconstruir la luz verdadera mediante un sustituto protésico. En el caso del HIM y la UAP es susti-

tuir el segmento de aorta afectado. Otros objetivos incluyen el tratamiento de la IAo y prevenir la afectación de los ostia coronarios o repararlos en caso de estar afectados. La sustitución de segmentos distales a la porción ascendente con la finalidad de obliterar por completo la luz falsa es aún un tema donde existe controversia.^{1,6,15} A continuación, se ofrece un resumen de las opciones terapéuticas actuales para el tratamiento del SAA tipo A (figura 5).

El procedimiento realizado con más frecuencia consiste en sustituir la aorta ascendente con un injerto sintético, bajo circulación extracorpórea, realizando la anastomosis proximal en la unión sino-tubular, por encima de los ostia coronarios y la anastomosis distal a nivel del origen del tronco braquiocefálico; esta segunda anastomosis se realiza, por

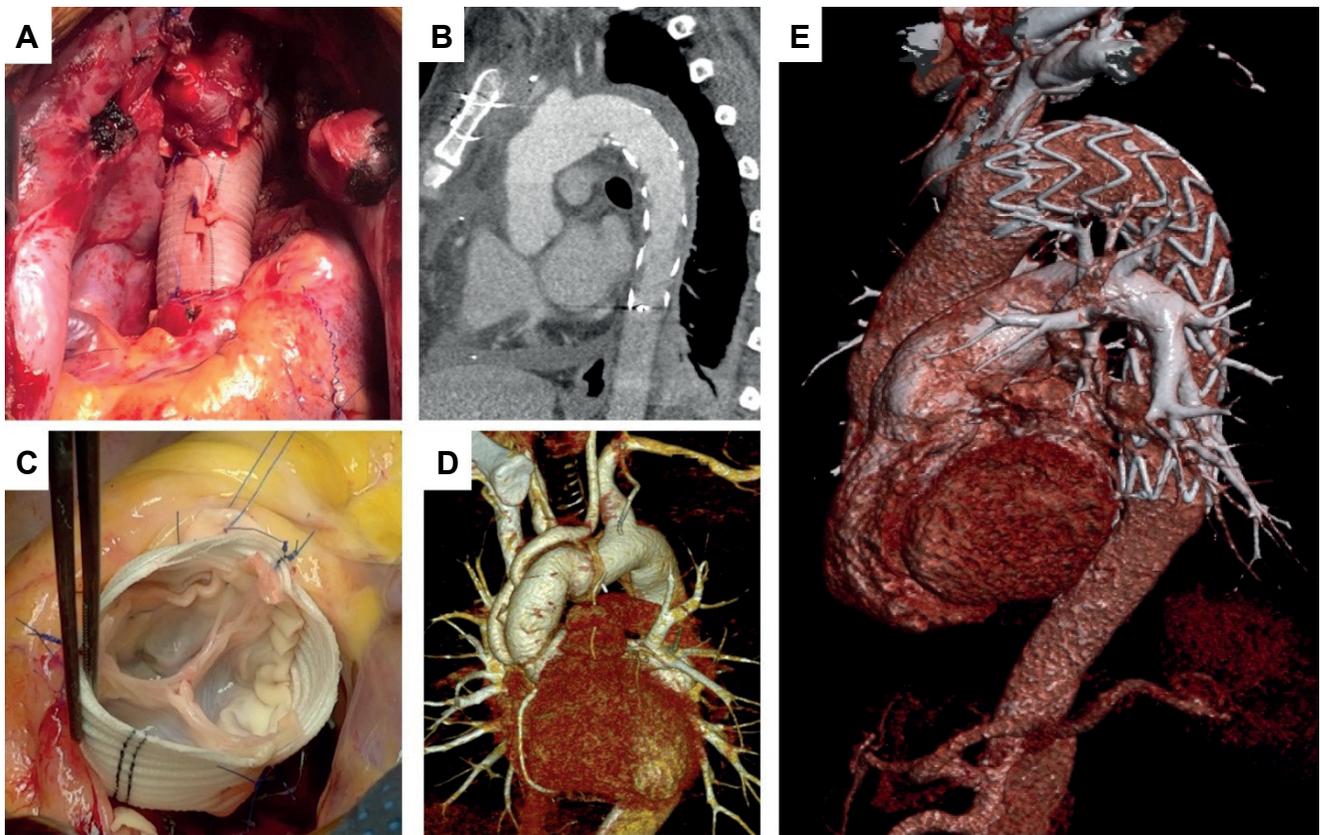


Figura 5 Técnicas de reparación del síndrome aórtico agudo: A) Trompa de elefante congelada; B) Tomografía computarizada de tórax tras intervención con prótesis híbrida y reexpansión de luz verdadera aórtica; C) Sustitución de raíz aórtica preservando la válvula aórtica nativa (David); D) TC de tórax tras sustitución de raíz aórtica por injerto valvulado (Bentall-De Bono) y sustitución de arco aórtico; E) Tomografía computarizada de tórax tras implante de endoprótesis para el tratamiento de disección aórtica tipo B

lo general, bajo hipotermia, al menos moderada (27 °C) y parada circulatoria, de manera preferente con perfusión cerebral anterógrada.¹ En caso de afectación de la válvula aórtica, es fundamental la evaluación mediante ETE e identificar el mecanismo causante, ya que dependiendo de este mecanismo y de la anatomía de la raíz aórtica, se elegirá la técnica de reparación o sustitución:

- La técnica más conservadora para casos donde los velos de la válvula aórtica son normales, consiste en reparación de la raíz y resuspensión del velo afectado con pegamento biológico, en combinación con sutura. Esta técnica permite conservar la válvula nativa; no obstante, hasta un 25% de los pacientes presentarán IAO o dilatación de la raíz aórtica en el seguimiento y requerirán de una reintervención para sustituir la raíz o la válvula aórtica.¹⁵
- Existe una variedad de técnicas que permiten sustituir la raíz aórtica conservando la válvula nativa (David, Yacoub), reduciendo el riesgo de dilatación de la raíz. No obstante, los resultados de estas técnicas son operador-

dependientes, con el riesgo de IAO residual en el seguimiento y necesidad de reintervención por IAO grave, por lo que deberían ser realizadas por cirujanos expertos en reparación valvular aórtica.³³ La técnica empleada con más frecuencia para la sustitución de la raíz aórtica es la de Bentall-De Bono, que consiste en realizar la sustitución de la válvula, senos de Valsalva, unión sino-tubular y aorta ascendente por un injerto con válvula y con reimplante de los *ostia* coronarios. La válvula protésica puede ser biológica o mecánica, según las características del paciente. Este procedimiento disminuye la probabilidad de reintervención sobre la raíz aórtica y no incrementa el riesgo quirúrgico. No obstante, añade la comorbilidad asociada a portar una válvula protésica.^{3,20}

Como se mencionó con anterioridad, la cuestión sobre la extensión de la reparación en la aorta distal a la porción ascendente es un tema de controversia. La técnica denominada *trompa de elefante congelada* permite la reparación desde la raíz aórtica hasta la aorta descendente proximal en un solo tiempo. Es una técnica que emplea una prótesis híbrida, con una endoprótesis en su segmento distal y una

prótesis convencional en la porción proximal. En el contexto de la DA aguda tipo A, favorece la reexpansión de la luz verdadera y podría disminuir las complicaciones asociadas a una mala perfusión.¹⁰ Debido al mismo mecanismo, puede favorecer el remodelado vascular y prevenir la dilatación aneurismática en una aorta con disección residual. Cuando se realiza en centros con experiencia, no posee mayor riesgo de mortalidad ni de complicaciones neurológicas en comparación con la técnica convencional y a largo plazo se asocia con menor riesgo de reintervención sobre la aorta distal.^{2,34,35}

Seguimiento a largo plazo

Los pacientes que sobreviven a un SAA son portadores de una enfermedad crónica de la aorta, con riesgo de nuevos eventos o complicaciones. La supervivencia a 10 años varía entre el 30 al 60%, por lo que estos pacientes requieren de seguimiento estrecho de por vida. Es fundamental un adecuado control de la tensión arterial (menor a 120/80 mmHg) y de la frecuencia cardiaca (menor a 60 lpm), con los beta-bloqueantes como fármacos de primera línea. Como fármacos de segunda y tercera línea pueden considerarse los antagonistas del receptor de angiotensina o de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y los calcio-antagonistas. El control de lípidos es importante para evitar la progresión de la aterosclerosis, por lo que es recomendable un objetivo de colesterol-LDL inferior a 70 mg/dL. Es imprescindible la educación del paciente

respecto a su patología, los cambios en su estilo de vida y la modificación de factores de riesgo, así como el cribaje genético del paciente y familiares en quienes se sospeche una causa hereditaria. Se recomienda una prueba de imagen con TC o RM antes del alta en clínica, después de 1, 3, 6 y 12 meses, y más tarde con periodicidad anual. La RM posee la ventaja de evitar el riesgo de radiaciones ionizantes en comparación con la TC.^{1,13}

Conclusión

El SAA es un espectro de enfermedades graves que incluyen la DA, el HIM y la UAP. A pesar de las mejoras en el diagnóstico y tratamiento quirúrgico en las últimas décadas, tiene una mortalidad alta. Es fundamental un diagnóstico oportuno para incrementar la probabilidad de una mayor supervivencia. La presencia de complicaciones, en especial el taponamiento cardiaco y los síndromes de mala perfusión, deben dictar una respuesta contundente y se debe actuar lo antes posible con la finalidad de evitar un pronóstico ominoso. Finalmente, el SAA es una enfermedad que afecta a toda la aorta. Los pacientes intervenidos requieren vigilancia estrecha de por vida tras el alta hospitalaria.

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno que tuviera relación con este artículo.

Bibliografía

1. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Di Bartolomeo R, Eggebrecht H, et al. 2014 ESC guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. *Eur Heart J.* 2014;35(41):2873-926.
2. Bossone E, Ranieri B, Romano L, Russo V, Barbuto L, Cocchia R, et al. Acute Aortic Syndromes: Diagnostic and Therapeutic Pathways. *Heart Fail Clin.* 2020;16(3):305-15. doi: 10.1016/j.hfc.2020.03.002
3. Evangelista A, Isselbacher EM, Bossone E, Gleason TG, Di Eusanio M, Sechtem U, et al. Insights from the international registry of acute aortic dissection: A 20-year experience of collaborative clinical research. *Circulation.* 2018;137(17):1846-60. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031264.
4. Harris KM, Braverman AC, Eagle KA, Woznicki EM, Pyritz RE, Myrmet T, et al. Acute aortic intramural hematoma: An analysis from the international registry of acute aortic dissection. *Circulation.* 2012;126(11 Suppl.1). doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.084541
5. Evangelista A, Maldonado G, Moral S, Teixido-Tura G, Lopez A, Cuellar H, et al. Intramural hematoma and penetrating ulcer in the descending aorta: Differences and similarities. *Ann Cardiothorac Surg.* 2019;8(4):456-70. doi: 10.21037/acs.2019.07.05
6. Evangelista A, Moral S, Ballesteros E, Castillo-Gandía A. Beyond the term penetrating aortic ulcer: A morphologic descriptor covering a constellation of entities with different prognoses. *Prog Cardiovasc Dis.* 2020;63(4):488-95. doi: 10.1016/j.pcad.2020.05.006
7. Booher AM, Isselbacher EM, Nienaber CA, Trimarchi S, Evangelista A, Montgomery DG, et al. The IRAD classification system for characterizing survival after aortic dissection. *Am J Med.* 2013;126(8):730.e19-730.e24. doi: 10.1016/j.amjmed.2013.01.020
8. Daily PO, Trueblood HW, Stinson EB, Wuerflein RD, Shumway NE. Management of Acute Aortic Dissections. *Ann Thorac Surg.* 1970;10(3):237-47. doi: 10.1016/s0003-4975(10)65594-4
9. De Bakey ME, Henly WS, Cooley DA, Morris GC, Crawford ES, Beall AC. Surgical Management of Dissecting Aneurysms of the Aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1965;49:130-49.
10. Czerny M, Schmidli J, Adler S, Van Den Berg JC, Bertoglio L, Carrel T, et al. Current options and recommendations for the treatment of thoracic aortic pathologies involving the aortic arch: An expert consensus document of the European Association for Cardio-Thoracic surgery (EACTS) and the European Society for Vascular Surgery (ESVS). *Eur J Cardiothorac Surg.* 2019;55(1):133-62. doi: 10.1093/ejcts/ezy313
11. Augoustides JGT, Geirsson A, Szeto WY, Walsh EK, Corne-

- lius B, Pochettino A, et al. Observational study of mortality risk stratification by ischemic presentation in patients with acute type A aortic dissection: The Penn classification. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med.* 2009;6(2):140-6. doi: 10.1038/ncpcardio1417
12. Sievers HH, Rylski B, Czerny M, Baier ALM, Kreibich M, Siepe M, et al. Aortic dissection reconsidered: Type, entry site, malperfusion classification adding clarity and enabling outcome prediction. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2020; 30(3):451-7. doi: 10.1093/icvts/ivz281
 13. Bossone E, Labounty TM, Eagle KA. Acute aortic syndromes: Diagnosis and management, an update. *Eur Heart J.* 2018;39(9):739-49. doi: 10.1093/eurheartj/ehx319
 14. Ferrera C, Vilacosta I, Cabeza B, Cobiella J, Martínez I, Sanz MSP, et al. Diagnosing aortic intramural hematoma: Current perspectives. *Vasc Health Risk Manag.* 2020;16:203-13. doi: 10.2147/VHRM.S193967
 15. Bonser RS, Ranasinghe AM, Loubani M, Evans JD, Thalji NMA, Bachet JE, et al. Evidence, lack of evidence, controversy, and debate in the provision and performance of the surgery of acute type A aortic dissection. *J Am Coll Cardiol.* 2011;58(24):2455-74. doi: 10.1016/j.jacc.2011.06.067
 16. Lepor NE, McCullough PA. Differential diagnosis and overlap of acute chest discomfort and dyspnea in the Emergency Department. *Rev Cardiovasc Med.* 2010;11(Suppl. 2):13-23.
 17. Gupta R, Munoz R. Evaluation and Management of Chest Pain in the Elderly. *Emerg Med Clin North Am.* 2016;34(3):523-42. doi: 10.1016/j.emc.2016.04.006
 18. Ohle R, Kareemi HK, Wells G, Perry JJ. Clinical Examination for Acute Aortic Dissection: A Systematic Review and Meta-analysis. *Acad Emerg Med.* 2018;25(4):397-412. doi: 10.1111/acem.13360
 19. Ohle R, Mc Isaac S, Perry JJ. A simple intervention to reduce your chance of missing an acute aortic dissection. *Can J Emerg Med.* 2019;21(5):618-21. doi: 10.1017/cem.2019.1
 20. Nienaber CA, Clough RE. Management of acute aortic dissection. *Lancet.* 2015;385(9970):800-11. doi: 10.1016/S0140-6736(14)61005-9
 21. Nazerian P, Giachino F, Vanni S, Veglio MG., Castelli M, Lison D, et al. Diagnostic performance of the aortic dissection detection risk score in patients with suspected acute aortic dissection. *Eur Hear J Acute Cardiovasc Care.* 2014;3(4):373-81. doi: 10.1177/2048872614527010
 22. Park SW, Hutchison S, Mehta RH, Isselbacher EM, Cooper J V., Fang J, et al. Association of painless acute aortic dissection with increased mortality. *Mayo Clin Proc.* 2004;79(10):1252-7. doi: 10.4065/79.10.1252
 23. Di Eusanio M, Patel HJ, Nienaber CA, Montgomery DM, Korach A, Sundt TM, et al. Patients with type A acute aortic dissection presenting with major brain injury: Should we operate on them? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145(Suppl.3):S213-21. e1. doi: 10.1016/j.jtcvs.2012.11.054
 24. Goldberg JB, Lansman SL, Kai M, Tang GHL, Malekan R, Spielvogel D. Malperfusion in Type A Dissection: Consider Reperfusion First. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;29(2):181-5. doi: 10.1053/j.semtcvs.2016.10.017
 25. Hayashi T, Tsukube T, Yamashita T, Haraguchi T, Matsukawa R, Kozawa S, et al. Impact of controlled pericardial drainage on critical cardiac tamponade with acute type a aortic dissection. *Circulation.* 2012;126(11 Suppl.1):S97-101. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.082685
 26. Rogers AM, Hermann LK, Booher AM, Nienaber CA, Williams DM, Kazerooni EA, et al. Sensitivity of the aortic dissection detection risk score, a novel guideline-based tool for identification of acute aortic dissection at initial presentation: Results from the international registry of acute aortic dissection. *Circulation.* 2011;123(20):2213-8. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.988568
 27. Nazerian P, Mueller C, Vanni S, Soeiro ADM, Leidel BA, Cerini G, et al. Integration of transthoracic focused cardiac ultrasound in the diagnostic algorithm for suspected acute aortic syndromes. *Eur Heart J.* 2019;40(24):1952-60. doi: 10.1093/eurheartj/ehz207
 28. Ranasinghe AM, Bonser RS. Biomarkers in acute aortic dissection and other aortic syndromes. *J Am Coll Cardiol.* 2010; 56(19):1535-41. doi: 10.1016/j.jacc.2010.01.076
 29. Peng W, Peng Z, Chai X, Zhu Q, Yang G, Zhao Q, et al. Potential biomarkers for early diagnosis of acute aortic dissection. *Hear Lung.* 2015;44(3):205-8. doi: 10.1016/j.hrtlng.2015.01.006
 30. Bima P, Pivetta E, Nazerian P, Toyofuku M, Gorla R, Bossone E, et al. Systematic Review of Aortic Dissection Detection Risk Score Plus D-dimer for Diagnostic Rule-out Of Suspected Acute Aortic Syndromes. *Acad Emerg Med.* 2020;27(10):1013-27. doi: 10.1111/acem.13969
 31. Gorla R, Erbel R, Kahlert P, Tsagakis K, Jakob H, Mahabadi AA, et al. Diagnostic role and prognostic implications of D-dimer in different classes of acute aortic syndromes. *Eur Hear J Acute Cardiovasc care.* 2017;6(5):379-88. doi: 10.1177/2048872615594500
 32. Wang Y, Tan X, Gao H, Yuan H, Hu R, Jia L, et al. Magnitude of soluble ST2 as a novel biomarker for acute aortic dissection. *Circulation.* 2018;137(3):259-69. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.030469
 33. David TE. Aortic valve sparing operations: A review. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;45(4):205-12. doi: 10.5090/kjtcs.2012.45.4.205
 34. Shrestha M, Bachet J, Bavaria J, Carrel TP, De Paulis R, Di Bartolomeo R, et al. Current status and recommendations for use of the frozen elephant trunk technique: A position paper by the Vascular Domain of EACTS. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;47(5):759-69. doi: 10.1093/ejcts/ezv085
 35. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the Diagnosis and Management of Patients With Thoracic Aortic Disease. *Journal of the American College of Cardiology.* 2010;55(10).